

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1967

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Louis-Henri CADOU

Externe des Hôpitaux de Paris

né le 8 avril 1939 à Suresnes (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DU SYNDROME " HÉMICONVULSION-HÉMIPLÉGIE "

(A propos de deux observations)

Président : M. JULIEN MARIE, Professeur

IMPRIMERIE : CLAUDE LALANDE -:- WISSOUS

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1967

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Louis-Henri CADOU

Externe des Hôpitaux de Paris

né le 8 avril 1939 à Suresnes (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DU SYNDROME " HÉMICONVULSION-HÉMIPLÉGIE "
(A propos de deux observations)

Président : M. JULIEN MARIE, Professeur

IMPRIMERIE : CLAUDE LALANDE -:- WISSOUS

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulouquet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Georges BROUET.

1^{er} ASSESSEUR } Daniel BARGETON

2^e ASSESSEUR } Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	DENOIX (P.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	N...
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
—	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544304_0008

Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	MM. CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)
b) Professeurs à titre personnel :	
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.)
Biologie médicale	DREYFUS (J.-Cl.)
Histologie	BOURLIÈRE (F.)
Parasitologie	COUJARD (R.)
Pathologie expérimentale	LARIVIÈRE (M.)
Physiologie	LOEPER (J.)
Physique médicale	RICHET (G.)
Radiologie médicale	DEJOURS (P.)
	ROUCAYROL (J.-Cl.)
	SCHERRER (J.)
	KELLERSHOHN (L.)
	GOUGEROT (L.)
	TUBIANA (M.)
	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :		MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	N...
Cliniques chirurgicales	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	BROUET (G.)
Cliniques médicales	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Lariboisière	SÈZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	LACOMME (M.)
{ Baudelocque	MERGER (R.)
{ Saint-Antoine	VARANGOT (J.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	OFFRET (G.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	BREGEAT (P.)
— — — (Cochin)	AUBRY (M.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie	THIEFFRY (S.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	BERNARD (E.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	MICHAUX (L.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	DECHAUME (M.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	LEMAIRE (A.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	GAULTIER (M.)
Clinique toxicologique	JUDET (R.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	ABOULKER (P.)
Clinique urologique (Cochin)	COUVELAIRE (R.)
— — — (Necker)	LAPLANE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	DOMART (A.)
Sémiologie médicale (A. Chantin)	BOUVRAIN (Y.)
— — — (Lariboisière)	RAMBERT (P.)
— — — (Pitié)	WOLFROMM (R.)
— — — (Rothschild)	POILLEUX (F.)
Sémiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
Hydrologie et climatologie	BOUSSER (J.)
Maladies infectieuses	GIBERTON (A.)
	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CABROL (Ch.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
Médecine	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.		MM.
Anatomie pathologique . . .	BOUYGOU (Ch.)	Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)	Maladies infectieuses . . .	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Physique médicale	{ COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Biochimie médicale	{ CARTIER (P.) GONNARD (P.)	Physiologie	GIRARD (Fr.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)	Stomatologie	CHAPUT (M ^{me} A.)
		Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEUR ASSOCIÉ

Statistique médicale et épidémiologique . .	SCHWARTZ (D.)
---	---------------

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseillers administratifs	Mlle CHAINTREUIL (G.) M. FAYE (R.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque .	{ M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	{ Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.),
Bibliothécaires	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

En témoignage de ma reconnaissance

A MA FEMME

Avec toute mon affection

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JULIEN MARIE

qui m'a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.

A MON MAITRE, MONSIEUR LE DOCTEUR SALET

qui m'a inspiré le sujet de cette thèse.

A MONSIEUR LE DOCTEUR PEAN

qui en a guidé les travaux.

A MES MAITRES D'EXTERNAT

P L A N

INTRODUCTION

OBSERVATIONS

CHAPITRE I : LES HEMICONVULSIONS

A) Chez l'enfant

1°) Description

2°) Caractéristiques générales

3°) Etiopathogénie

B) Chez le nourrisson

CHAPITRE II : SYNDROMES "H.H et H.H.E" (HEMICONVULSION-HEMIPLEGIE et HEMICONVULSION-HEMIPLEGIE-EPILEPSIE)

A) Description clinique

1°) Syndrome "H.H"

2°) Syndrome "H.H.E"

B) Electroencephalogramme

C) Anatomo-Pathologie

D) Physiopathogénie.

CHAPITRE III : NOS OBSERVATIONS ET SYNDROME "H.H"

CONCLUSIONS

INTRODUCTION

" Sous le nom de crises hémiconvulsives ou dimidiées sont groupées toutes les crises épileptiques toniques et (ou) cloniques n'intéressant qu'une partie ou la totalité d'un hémicorps (GASTAUT).

Si ces hémiconvulsions appartiennent au cadre très général des convulsions infantiles (ressortant d'une même constante neurophysiologique), elles s'en écartent par leur étiologie, leur semiologie et surtout leur pronostic souvent plus fâcheux.

Si les convulsions infantiles sont connues depuis la plus haute Antiquité, les hémiconvulsions ne furent isolées que plus récemment. Ce qui frappa surtout les auteurs, c'est l'hémiplégie plus ou moins durable, plus ou moins prononcée qui souvent leur succéda.

A l'origine décrite par BOUCHER et CAZAUWIEHL en 1825, bien étudiées par GOWERS en 1881 puis par Pierre MARIE en 1885, ces crises

.../...

hémiconvulsives suivies d'hémiplégies furent attribuées à une origine infectieuse.

Plus tard FORD rattache ces crises à une origine vasculaire.

L'école lyonnaise de BERHEIM, GIRARD, LARBRE impute à ces crises une origine veineuse.

Plusieurs dénominations accompagnent ces crises : Encéphalite, Encéphalite oedémateuse, Pseudo encéphalite d'origine vasculaire, Ramollissement d'origine nerveuse, Phlébite cérébrale, Hémiplégie post convulsivante.

En 1953 GASTAUT, ROGER, CHATRIAN, VIGOUROUX introduisent la notion de crises généralisées d'emblée à un hémicorps.

Ils démontrent par une analyse tant clinique qu'électroencéphalographique qu'il ne s'agit pas de crise partielles focales de type JACKSONIENNE mais d'hémicrises généralisées s'apparentant au "Grand Mal" et au crises psycho motrices.

Pour eux la lésion initiale, cause de l'hémiconvulsion puis de l'hémiplégie consécutive, semble être une des causes essentielles de l'épilepsie temporale.

.../...

En 1957 GASTAUT propose le terme de "Syndrome Hémiconvulsion Hémiplégie" qu'il étendra par la suite au terme de "Syndrome H.H.E." (Hémiconvulsion-Hémiplégie-Epilepsie).

Nous avons eu l'occasion d'examiner, dans le service de notre maître le docteur SALET, 2 enfants atteints de mal convulsif grave suivi d'hémiplégie.

Ces deux observations sont le point de départ de notre thèse. Nous avons pensé qu'il est intéressant de faire actuellement le point sur ce problème particulier, au sein des convulsions infantiles, car leur gravité initiale et l'hémiplégie résiduelle prolongée qui leur succède sont une note péjorative manifeste qui a retenu notre attention.

Sans nous avancer dans un chapitre qui n'est pas l'objet de notre thèse (traitement des convulsions de la première enfance) nous pouvons dire que le risque d'hémiplégie est particulièrement grave au cours des convulsions idiopathiques et qu'une surveillance attentive et un traitement prophylactique s'impose dans bien des cas. C'est à dire le côté pratique de notre thèse, à nos yeux nullement négligeable.

Après avoir rapporté ces deux cas en détail, nous nous permettrons de faire une mise au point précise des hémiconvulsions infantiles en décrivant celles-ci chez l'enfant puis chez le nourrisson.

Nous aborderons ensuite dans un 2^o chapitre les syndromes de GASTAUT "Hémiconvulsion-Hémiplégie" et "Hémiconvulsion-Hémiplégie-Epilepsie" dans leur aspect, clinique, E.E.G., anatomo pathologique et enfin physiopathologique.

Puis dans un dernier chapitre, nous essayerons d'insérer nos deux observations dans le chapitre nouvellement décrit "Hémiconvulsion-Hémiplégie".

PREMIERE OBSERVATION

LUC LAR... 15 mois est amené en urgence le 19/11/65 vers 4 h 30 dans le service du Docteur SALET à TROUSSEAU en état de mal convulsif dont le début remonte à 1 h 3/4 plus tôt.

On ne retrouve rien de particulier dans les jours précédents.

A l'entrée le médecin de garde examine ce très bel enfant présentant des convulsions généralisées, mais un peu plus accentuées à gauche.

- La température est à 40°
- L'examen clinique est strictement normal, seule la gorge est un peu rouge.
- Le liquide céphalo-rachidien est normal, de même que la glycémie, la calcémie, l'ionogramme.

Le Gardénal n'ayant pas suffi pour arrêter ces convulsions, l'enfant sera mis sous perfusion associant : Gardénal, Aspirine, Hémineurine, Bromure de calcium, Hydrate de chloral, Sérum glucosé et Antibiotiques.

Malgré ce traitement, l'enfant convulse jusqu'à 10 heures du matin et entre dans un coma profond.

La température est tombée à 37,8°

On note : Hyperflectivité généralisée, signe de BABINSKI bilatéral. Triple retrait.

.../...

Vers 22 heures l'enfant, bien réveillé , n'ayant plus présenté de nouvelles convulsions, acceptera son Gardénal par voie bucale.

A cette heure, on note déjà une légère hypotonie gauche.

Le lendemain l'hémiplégie gauche est évident : hypotonie marquée, Achilléen gauche très diminué, rotulien gauche aboli, mouvements actifs abolis, asymétrie faciale et signe de BABINSKI gauche.

Déviation des yeux vers la droite.

3 jours après la crise initiale un E.E.G. pratiqué montre un aplatissement total de l'ensemble des déviations droites dans lesquelles toute activité électrique a disparu.

Lors de l'enregistrement on observe deux crises cliniques électriques à type de petites ondes de base fréquence, de pointes, et d'ondes lentes à droite.

Un fond d'oeil note une papille gauche très pale dans un champ temporal d'aspect atrophique.

- La radio thoracique est normale.

- A noter une polynucléose neutrophile à 22800 Blancs.

.../...

5 jours plus tard, alors que la conscience est normale, on arrête la perfusion en continuant cependant le Gardénal P.O. et les antibiotiques par voie générale.

Le 2/12/66

Une Encéphalographie gazeuse montre :

- Une dilatation modérée des ventricules droits.
- Une perméabilité normale des ventricules.
- Le ventricule droit dilaté présente un bord interne qui franchit la ligne médiane.
- Les sillons gauches seuls injectés paraissent légèrement élargis.

A cette date, soit 15 jours après l'épisode initial, l'Hémiplégie est encore très marquée et passe à la spasticité. La paralysie faciale gauche et l'Hémianopie sont nettes.

Une artériographie carotidienne n'apporte aucun élément nouveau.

L'enfant sortira le 28/12/66 et sera mis entre les mains des Physiothérapeutes.

.../...

3 mois plus tard.

L'enfant va bien, commence à parler et à marcher en trainant manifestement la jambe gauche. Il ne se sert guère de son bras gauche mais cependant on peut noter quelques mouvements spontanés des extrémités. L'asymétrie faciale est toujours nette ainsi que l'hémianopsie. L'enfant, malgré 2 épisodes pyrétiques et une rougeole intense n'a pas convulsé de nouveau - Il faut noter qu'il était sous traitement anticonvulsivant continu.

Le 19/10/66.

Tandis que l'âge réel est de 26 mois, l'âge de développement au Brunet-Lézine n'est que de 16 mois Q D = 61.

L'enfant marche en trainant la jambe gauche et en fauchant.

Evolution de l'E.E.G.

La dépression massive primaire, malgré quelques petits signes d'activité à type d'ondes un peu plus amples et soutenues n'évoluera guère.

.../...

A gauche le tracé qui était très perturbé, présentant des éléments paroxystiques et en bouffées tend à se stabiliser et à se rapprocher de la normale.

Au total :

Il s'agit d'un enfant de 15 mois ayant présenté un état de mal convulsif généralisé prédominant à gauche ayant duré 5 heures, suivi de coma, et ayant laissé comme séquelle une hémiplégie gauche -
Applatissement à type de dépression primaire massive des tracés E.E.G. droits.

Persistance de l'hémiplégie avec cependant amélioration progressive mais non totale.

Quant au problème de l'étiologie de cette fièvre il est complexe :

Seuls existaient : une hyperthermie
une hypoleucocytose

et aucun signe infectieux en foyer.

Furent envisagés :

- Une encéphalite : mais le L.C.R. est normal, la recherche de virus ne fut pas faite.

.../...

Il semble d'ailleurs que ce diagnostic serve un peu souvent d'explication commode pour qualifier un fait dont la preuve n'a pu être donnée.

- Une thrombophlébite cérébrale :

Il s'agit d'un diagnostic qui est toujours à envisager devant un tel syndrome. Mais ici aucun foyer infectieux causal ne peut être retrouvé.

- Un abcès du cerveau : à éliminer pour la même raison.

Nous nous trouvons donc devant un tableau de convulsions suivies d'hémiplégie dont l'étiologie exacte échappe, comme c'est d'ailleurs très fréquent.

Le problème est de savoir si les convulsions n'étaient pas révélatrices d'un processus épileptogène évoluant antérieurement ou d'un état prédisposant dont la cause déclenchante aurait été une hyperthermie d'origine indéterminée.

DEUXIEME OBSERVATION

C.M. petite fille de 9 mois entre dans le service du Docteur SALET pour crises hémiconvulsives suivies d'hémiparesie droite.

- Dans ses antécédents : circulaire du cordon - cri au bout de de 30 secondes.

- 1 convulsion 1 mois plus tôt lors d'une otite.

- le 23/10/65 :

L'enfant subit une vaccination antivariolique.

- le 23/10/65 :

Poussée thermique) 40° 4/10 traitée par aspirine.

- le 24/10/65 :

Raidissement des membres, rejet de la tête en arrière -

Révolusion des yeux et perte de connaissance ayant duré 1 heure -

Après une injection de gardénal sodique l'enfant reprend progressivement conscience - Cependant des mouvements cloniques de la lèvre, des yeux et de la jambe gauche persistent 3 heures.

A l'issue de ces hémiconvulsions apparaît une hémiparesie droite avec conservation des réflexes cependant.

- le 27/10/65 :

.../...

Reprise des convulsions avec rejet de la tête en arrière et à droite - Révulsion des yeux - Ces convulsions durent 3 heures - L'enfant est hospitalisée.

A l'entrée : Hémiparésie droite très marquée avec cependant quelques petits mouvements des orteils - Réflexes retrouvés - Pas d'atteinte des paires craniennes.

P.L., glycémie, calcémie, M.F.S normaux.

Le lendemain l'enfant convulsera en ore 5 fois - Mise sous perfusion Un E.E.G. pratiqué montre un tracé très profond altéré - Au cours de l'enregistrement 2 crises convulsives dimidiées à prédominance clinique droite très nette. Tracé de crise : prédominance de pointes à gauche. Tracé intercritique : aplatissement et ralentissement très prononcé des dérivations gauches.

- le 29/10/65 :

L'enfant est consciente - il existe une hémiplégie droite manifeste sans paralysie faciale - Mobilité volontaire très réduite réflexes conservés, pas de troubles neurovégétatifs.

L'hémiplégie tend à passer à la spasmodicité.

L'enfant sortira du service et sera suivie en rééducation.

- le 9/12/65 :

Une encéphalographie gazeuse montre une dilatation du ventricule latéral gauche portant sur la totalité du ventricule.

.../...

- Le 17/2/66 :

L'enfant est en bon état - Il tente de se mettre debout et ce d'une façon assez symétrique - Cependant il persiste une asymétrie nette de la force musculaire et une limitation de la mobilité du bras droit.

- le 21/9/66 :

Démarche hémiplegique en fauchant mais bonne stabilité - Hypertonie plus marquée à droite - Pas d'atrophie ni de raccourcissement du membre droit - BABINSKI droit.

Diagnostic :

L'origine de ce syndrome H.H. n'est pas encore ici bien évident. S'agit-il d'une encéphalite vaccinale mais l'apparition au 3^e jour et la P L normale ne plaident guère en sa faveur. Ou n'est-ce là que l'extériorisation d'une lésion cérébrale préexistante à l'occasion d'une hyperthermie.

C H A P I T R E I

L E S H E M I C O N V U L S I O N S

Dans le vaste domaine des crises convulsives de l'enfance le chapitre des hémiconvulsions occupe une place importante.

En effet sur une vaste statistique récente de BEAUSSART, reprise dans la thèse de LESOIN de Lille en 1965, il ressort que les hémiconvulsions occupent le 1/8 des places dans le syndrome convulsif pris en général.

Toutes les observations, jusqu'aux plus anciennes, s'accordent pour reconnaître comme âge de prédilection de la première crise hémiconvulsive la période allant de la naissance à 4 ans.

Si pour GASTAUT et l'Ecole de Marseille 85 % des crises initiales apparaissent entre 0 et 2 ans BEAUSSART de Lille considère que 79,3 % de celles-ci apparaissent entre 0 et 4 ans

Quoi qu'il en soit ces hémicrises se présentent de manière différente selon qu'elles touchent l'enfant ou le nourrisson.

A - Crises hémiconvulsives chez l'enfant.

I - DESCRIPTION

Elles ne sont pratiquement jamais jacksoniennes avec leur marche bien particulière.

Le côté opposé aux convulsions peut participer mais s'il le fait ce ne sera que d'une façon extrêmement faible.

Selon GASTAUT on observe les 4 aspects suivants.

1°) Crise grand mal

L'enfant pousse un cri, perd connaissance et tombe - Alors sur un hémicorps se succéderont les phases caractéristiques toniques puis cloniques du grand mal - Les yeux et la tête peuvent participer en partie à ces décharges convulsives.

A cette phase convulsive succède une phase de flaccidité, d'hyporeflexivité de tout l'hémicorps atteint avec signe de BABANSKI. Puis c'est une phase d'hémi-parésie ou d'hémiplégie transitoire bien souvent, mais parfois prolongé voire définitive

La durée totale d'une telle crise est de l'ordre de 5 à 15 minutes en moyenne :

(1 minute de crise, puis 1/2 à 5 minutes de phase stertoreuse et récupération en 2 à 10 minutes).

.../...

Un E.E.G. pratiqué montrerait sur l'hémisphère controlatéral aux convulsions un rythme de recrutement à 10c/sec. typiquement épileptique pendant la phase tonique, puis groupé et rythmique durant la phase clonique. Après la crise réapparition progressive de pointes-ondes.

2°) Crises hémicloniques

Ces crises seraient les plus fréquentes - Elles sont souvent conscientes et de longue durée . Débutant souvent par des crises oculocloniques (pouvant s'accompagner d'une déviation de la tête et des yeux) elles se propagent de façon anarchique, envahissant cependant l'hémiface, le membre supérieur et le membre inférieur du même côté.

Ces clonies, dont l'amplitude et la fréquence varient au cours d'une même crise, réalisent des combinaisons très diverses à l'exclusion de toute marche jacksonienne.

En règle générale ces clonies persisteront longtemps, des heures, voire des jours, dans les territoires primitivement intéressés. Il n'est pas rare lors d'une même crise d'observer des crises à bascule.

A l'issue de telles crises il existe une hémiparesie plus ou moins discrète et durable.

.../...

Si le coma n'est pas la règle générale, il apparaît parfois au cours de crises prolongées et sera alors suivi fréquemment d'hémiplégie flasque passant ensuite à la spasticité.

A l'E.E.G. le tracé typique est celui d'une succession de pointes-ondes rythmiques lentes à 2 à 3c/sec. ou de pointes plus ou moins rapides recrutantes à 10c/sec. et prédominant dans les régions postérieures.

Des enregistrements électromyographiques pratiqués simultanément ne montrent aucune relation chronologique entre les décharges hémisphériques et des décharges musculaires controlatérales.

3°) Crises hémitoniques

Elles sont beaucoup plus rares - Elles consistent en des spasmes toniques brefs unilatéraux, souvent déclenchés par le bruit, jamais par la lumière - Tandis que le membre supérieur se met en flexion et abduction, le membre inférieur est en flexion ou extension.

L'E.E.G. : desynchronisation très importante des tracés parfois suivie d'une décharge d'ondes rapides puis plus lentes. Ces décharges ont tendance à se généraliser dans un deuxième temps.

4°) Crises hémiconvulsives du petit mal

Ces crises peuvent parfois se présenter sous forme de secousses myocloniques d'un hémicorps qui peuvent se sommer au rythme de 3/sec. au cours des absences pour aboutir finalement à un tableau très semblable à celui des crises hémicloniques. à l'E.E.G. : décharges bisynchrones spécifiques d'une absence ou d'une myoclonie.

Les crises hémiconvulsives de l'enfant qui pour GASTAUT et COLL ne se présentent jamais selon la "marche" jacksonienne, se répètent souvent pour aboutir à un véritable état de mal laissant à leur suite une hémiplégie regressive, transitoire, ou définitive.

Elles sont parfois alternantes, intéressant alors un hémicorps puis l'autre au cours de crises consécutives voire même au cours d'une même crise.

Leur évolution est moins sévère que lors du grand mal épileptique généralisé. Cependant le décès observé à l'issue d'un tel état de mal hémiconvulsif s'observe dans 15 % des cas (BEAUSSART-LESOIN).

Dans l'intervalle des crises l'E.E.G. de ces enfants est perturbé : décharge de pointes-ondes ou polypointes-ondes caractéristiques d'une épilepsie généralisée.

.../...

II - CARACTERISTIQUES GENERALES

Pour GASTAUT et COLL tous les caractères de ces différents aspects de crise doivent faire envisager l'origine hémisphérique globale et non point partielle ou focale de ces crises qu'ils appellent "crises hémigénéralisées";

En effet :

- Si l'on analyse le déroulement total de ces crises hémiconvulsives, on verra souvent apparaître quelques manifestations cloniques ou toniques controlatérales à l'hémicorps où cette crise est prédominante. Ces manifestations sont brèves et transitoires.
- Les crises hémiconvulsives sont volontiers alternantes, voire à bascule lors d'une même crise.
- Par ailleurs l'examen clinique intercritique ne montre jamais de manifestation focale.
- Enfin l'examen E.E.G. montre :
 - l'unilatéralité ou tout du moins la grosse prédominance des lésions unilatérales.
 - aucune localisation focale intercritique.
- Décharges intercritiques de polypointes-ondes généralisées qui sont très généralement considérées comme les signes d'une épilepsie généralisée.

.../...

- Fait important il faut signaler que GASTAUT et ses collaborateurs n'ont jamais observé la marche ascendante ou descendante des crises décrites par les auteurs lyonnais.

Toujours pour l'Ecole de Marseille, les raisons de cette généralisation à un seul hémisphère pourrait avoir deux origines :

1°) Une certaine tendance à la diffusion de décharges épileptiques focales à travers un seul hémisphère, peut-être liée à une immaturité de différenciation topo-architectonique corticale et sous-corticale.

2°) Un empêchement à la généralisation à l'autre hémisphère, peut-être liée à l'immaturité des voies commissurales (Rohmer). 2 arguments viennent étayer cette hypothèse mais ils sont loins d'être décisifs :

- l'un d'ordre expérimental : la myélinisation des fibres du corps calleux est tardive chez l'animal et chez l'homme.
- l'autre : les crises hémiconvulsives sont beaucoup plus fréquentes chez les sujets présentant une agénésie du corps calleux.

.../...

III - ETIOPATHOGENIE

De même que pour l'épilepsie généralisée, on peut distinguer les hémicrises suivant qu'elles résultent d'une décharge primitive du tronc cérébral ou d'une décharge à distance (par exemple corticale secondairement propagée au tronc).

1°) Dans le premier cas il s'agirait de décharges contrencéphaliques propagées à un seul hémisphère du fait d'un degré momentané d'hyperexcitabilité tenant à des raisons pathologiques ou physiologiques mal élucidées.

Dans ce cas on se trouve devant une crise hémigénéralisée d'emblée.

Dans les 3 crises "hemi grand mal" rapportées par GASTAUT, FAIDHERBE et ROGER, il ne s'agit pas toujours de crises à début focal, se généralisant secondairement, mais de crises localisées à l'hémisphère certes, mais d'emblée généralisées à cet hémisphère.

Dans ce type de crises hémigénéralisées d'emblée il s'agit le plus souvent de crises alternantes chez des sujets dépourvus de tous signes de localisations intercritiques hémisphériques et présentant des décharges E.E.G. intercritiques généralisées.

.../...

2°) Lésions corticales plus ou moins focalisées

On serait alors en face d'épilepsies partielles, se généralisant secondairement, ce sont en règle générale des crises survenant toujours du même côté.

B - Crises du nourrisson.

Aucune des crises observées n'a jamais été "Jacksonienne". Elles se présentent sous un type propre au nourrisson (GASTAUT)

a) Clonies ou spasmes toniques

Elles sont le plus souvent unilatérales strictes. Cependant là aussi on a pu observer certains phénomènes de diffusion.

Souvent localisées aux extrémités, elles sont de siège fixe ou variable. Elles se répètent parfois de façon subintrantes.

b) Crises électriques focales

avec décharges rythmiques de pointes ou d'ondes lentes. Elles changent fréquemment de régions et même parfois d'hémisphères d'une crise à l'autre.

Il semble ici s'agir de décharges rapidement propagées d'un point à l'autre d'un cerveau très excitable, mais encore trop immature pour pouvoir les organiser suivant un mode généralisé ou hémigénéralisé.

L'étiopathologie de ces hémicrises du nourrisson semble être double là aussi,

- soit décharge corticale dont l'origine serait une lésion obstétricale.

.../...

- soit décharge sous corticale d'origine lésionnelle, ou, le plus souvent, purement fonctionnelle, et consécutive à un déséquilibre pathologique à type d'hyperthermie surtout (d'hypocalcémie ou d'hypoglycémie parfois).

Dans certains cas, l'évolution de telles crises de nourrisson sera marquée par l'apparition d'hémi-parésie ou d'hémi-plégie durable et fréquemment par la suite suivie d'une épilepsie temporale partielle, ou généralisée à type de "petit mal".

C H A P I T R E I I

SYNDROMES " Hémiconvulsion - Hémiplégie " ----- et " Hémiconvulsion - Hémiplégie - Epilepsie " -----

Le syndrome Hémiconvulsion-Hémiplégie est ici associé au syndrome H.H.E.

En effet, de l'importante étude faite, d'une part à Marseille par GASTAUT VIGOUROUX, FAIDHERBE ROGER et COLL, d'autre part à Lille par BEAUSSART, Mme BEAUSSART et J.L. LESOIN, il ressort que très fréquemment ce syndrome H.H. se compliquera ultérieurement d'épilepsie.

Pour GASTAUT et COLL ce syndrome correspond à une forme particulière répondant à des lésions et à un mécanisme d'un type spécial et tient compte de la majorité des crises hémiconvulsives de l'enfant.

.../...

A - Description clinique.

I - "Syndrome H.H."

Pour tous les auteurs ce syndrome apparait toujours chez l'enfant de la naissance à 14 ans.

L'énorme majorité des cas touche la première enfance.

Pour GASTAUT et l'Ecole de Marseille

55 % des cas entre 6 mois et 2 ans

7,8 % de 0 à 3 mois

4,9 % de 3 à 6 mois

29,1 % de 6 à 12 mois

26,1 % de 1 à 2 ans

30 % de 2 à 4 ans

Les hémiconvulsions se présentent en règle sous forme de clonies intéressant exclusivement ou avec prédilection un hémicorps

La durée de ces convulsions est en règle assez longue puisque pour plus de 2/3 des cas elles durent plus d'une heure pouvant persister des heures voire des jours. Dans ce cas les clonies se bilatéralisent secondairement avec cependant une nette prédominance pour le côté où elles ont débuté.

.../...

Ces clonies peuvent se grouper en fréquences discontinues peu différentes d'un véritable "état de mal".

La perte de connaissance qui fait suite est quasi constante et le coma peut persister plusieurs heures où plusieurs jours après la crise.

L'hémiplégie consécutive s'observe immédiatement dès la fin des convulsions. Il s'agit alors soit d'une hémiplégie flasque, soit, et le plus souvent, d'hémi-parésies siégeant du côté de la prédominance des lésions.

Pour GASTAUT il semble que :

"l'étendue et la durée des convulsions dépendent de l'importance de la lésion cérébrale, et, on peut supposer qu'aux deux extrémités du tableau clinique existent des cas où les convulsions font défaut avant l'hémiplégie et d'autres où elles sont d'emblée généralisées sans prédominance unilatérale".

Evolution.

Pour GASTAUT l'hémiplégie constituée dès la fin ne s'accroîtra pas - Bien stabilisée, elle le restera à moins que de nouvelles crises hémiconvulsives ne réapparaissent, venant aggraver le tableau initial.

.../...

Toujours pour l'Ecole Marseillaise on pourra s'attendre à 20 % de régression complète en quelques heures ou jours (hémiplégie fugace de l'enfant de RAYBAUD).

80 % évolueront vers la spasmodicité :
26 % de spasmodicité discrète et 74 % d'accusée.

Pour BERNHEIM LARBRE de Lyon, les hémiplégies seraient extensives, évocatrices alors de la propagation d'une phlébite cérébrale superficielle - Par un début monoplégique elles se complèteraient, suivant les cas, selon une extension ascendante descendante ou à bascule.

Les examens complémentaires, à part les E.E.G. sur lesquels nous reviendront, sont en règle assez peu perturbés.

Si la température est élevée, le fond d'oeil peut révéler des altérations très inconstantes à types de flou papillaire et d'oedème, avec parfois de petits signes d'oblitération de l'artère centrale de la rétine.

Pour PRUVOT, DELANDSHEER, François GALIBERT le L.C.R. est éminemment variable, mais le plus souvent subnormal.

.../...

II - "Syndrome H.H.E."

L'épilepsie consécutive au syndrome HH est apparue dans un délai inférieur à 1 an dans 54 % des cas (GASTAUT, VIGOUROUX)

Il s'agit alors :

a) de crises de type psychomoteur

avec obnubilation de conscience et automatisme, et caractérisées par la richesse de la sémiologie végétative.

b) de crises hémicloniques

analogues à celles qui caractérisèrent l'état de mal initial. Localisés à l'ensemble de l'hémicorps de la crise aiguë initiale elles sont de longue durée, suivie de perte de conscience et le plus souvent de manifestations parétiques transitoires (paralysie de TODD) qui peuvent venir aggraver un tableau paralytique antérieur.

De telles crises épileptiques s'accompagnent :

- d'une certaine débilité intellectuelle (60 % des cas).
- et de troubles caractériels (40 % des cas).

En résumé.

Il est certain que la description de telles crises hémiconvulsives suivies d'hémiplégie et fréquemment, ultérieurement d'épilepsie, évoque inévitablement la particulière gravité des crises hémiconvulsives et de leur pronostic.

.../...

En fait, ces caractères de gravité ne sont pas toujours retrouvés.

FAU, ROGER, GILBERT, GAREL, JAILLARD à propos de 34 cas d'hémiconvulsions infantiles distinguent :

a) les hémiconvulsions apparues au cours d'agressions cérébrales aiguës.

b) celles apparaissant spontanément comme crises "hémigrand mal" isolées.

Pour eux la seconde éventualité ne leur paraît pas démontrée et ils évoquent à son sujet la possibilité d'une agression cérébrale "à minima" passée inaperçue.

L'hémiconvulsion serait un mode réactionnel d'un cerveau immature aussi bien lors d'une affection cérébrale aiguë que lors d'une perturbation moins grave à type métabolique, infectueuse ou fonctionnelle.

A ce titre, si l'hémiconvulsion est certes le plus souvent synonyme de gravité, les cas où elle est bénigne et sans lendemain (donc n'impliquant pas un pronostic défavorable) ne semblent pas si rares.

B - Etude E.E.G.

De la très longue et très importante étude de Micheline VIGOUROUX sur l'E.E.G. des syndromes "HH" et "HHE" il ressort que :

a) Pendant l'état du mal et au cours des premières heures.

On observe des décharges continues de pointes et de pointes-ondes dans l'hémisphère opposé aux convulsions.

Ces décharges sont souvent généralisées à tout l'hémisplère ou pour le moins elles y sont très étendues.

Dans certains cas il existe un début de diffusion dans l'hémisphère opposé.

Lorsque les décharges sont focalisées elles se déplacent fréquemment d'un point à l'autre et il est fréquent de voir la crise changer de forme et de topographie plusieurs fois au cours d'une même crise.

b) Au cours de la première semaine.

On observe ici principalement, ou seulement dans l'hémisphère opposé à l'hémiplégie, une dépression massive de l'électrogénèse associée à des anomalies plus localisées à types de pointes, de pointes-ondes ou d'ondes lentes.

Dans d'autre cas : apparition d'une dysrythmie lente généralisée, associée elle aussi à des anomalies focalisées.

.../...

Enfin parfois n'observera-t-on que des ondes lentes focalisés dans la partie postérieure de l'hémisphère intéressé.

Il est à noter, dans l'étude de M. VIGOUROUX, que déjà quelques cas montraient un tracé, qui, initialement perturbé était redevenu normal.

Sur l'hémisphère opposé le tracé n'est pas toujours normal. En effet dans 18 % des cas on note des anomalies de type bouffées hypersynchrones theta ou même delta d'allure transmises. Par ailleurs dans 72 % des cas on trouve des anomalies focalisées à type d'ondes lentes ou pointes.

A noter ici que ces diverses anomalies occupent des territoires différents :
anomalies irritantes siégeant dans la région temporo-rolandique et ondes lentes siégeant dans la région temporo-occipitale.

c) Au cours des 3 semaines ultérieures.

On retrouve encore 13 tracés sur 27 très déprimés ;

.../...

4 sont associés à des anomalies focalisées, 9 tracés de dysrythmie lente unilatérale.

La encore on constate cependant une amélioration - En effet 5 tracés initialement perturbés sont normaux à ce stade.

Durant cette période, on observe aussi une régression nette des anomalies lentes localisées ou diffusées sur l'hémisphère lésé, tandis que l'on observe aussi une augmentation des tracés normaux et des dépressions électrogéniques.

Par conséquent une partie des anomalies lentes a disparu en laissant des tracés normaux, tandis que l'autre partie a donné lieu à une dépression correspondante à l'électrogénèse. Il s'agit donc d'une dépression secondaire à la différence de la dépression massive primaire de la première semaine.

d) Au cours des mois ultérieurs.

Sur 60 tracés, M. VIGOUROUX observe :
dépression électrogénétique sur 28 tracés (associés 12 fois à des anomalies focalisées à type de pointes).

.../...

Dysrythmie lente unilatérale 3.

Ondes lentes focalisées 3.

Décharges focalisées 7.

Tracés normaux 13.

Ici encore on doit noter la régression des anomalies lentes, à l'avantage de nouvelles dépressions secondaires.

Par contre le nombre des anomalies focalisées des régions temporales et occipitales est en augmentation.

EN CONCLUSION

Micheline VIGOUROUX considère qu'il existe 3 types principaux d'anomalies décelables par l'E.E.G. lors du syndrome "HH"

- a) dépression de l'électrogénèse sur l'hémisphère opposé
à l'hémiplégie.

Cette dépression, qui n'est pas constante lors des premiers jours, apparaît et peut augmenter lors des semaines qui suivent l'hémicrise initiale.

.../...

Les tracés initialement déprimés le restent -dépression initiale primaire- et les tracés qui présentent d'autres types d'anomalies les premiers jours peuvent se transformer secondairement -dépressions secondaires-.

Tandis que la dépression primaire, en règle très prononcée sous forme d'un véritable silence électrique, demeure, la dépression secondaire, plus discrète, diminue cependant les rythmes de veille et de sommeil et a tendance à revenir à la subnormal.

b) Dysrythmie lente généralisée unilatérale.

Celle-ci est très fréquente lors de la crise initiale et prédomine dans la région postérieure. Elle a tendance à disparaître presque complètement les mois suivants, évoluant soit vers la normalisation, soit vers la dépression secondaire.

c) Anomalies focalisées.

Celles-ci sont à type d'ondes lentes et de pointes sur l'hémisphère opposé à l'hémiplégie.

Elles semblent évoluer de manière très différentes.

En effet : les ondes lentes, qui sont le plus souvent

situées dans la région occipito-parietale, deviennent plus rares à mesure que l'on s'éloigne de la crise initiale.

Par contre, les foyers de pointes ne font qu'augmenter car aux foyers initiaux viendront s'y associer d'autres, surtout temporaux.

e) Données de l'E.E.G. lors de l'évolution vers le syndrome HHE

Sur 55 cas étudiés par Micheline VIGOUROUX d'un syndrome H.H. suivi d'épilepsie, elle note 58 % des cas d'épilepsie de type psychomoteur, 31 % des cas d'épilepsie hémiclonique.

Les crises convulsives sont, dans la plupart des cas, analogues à celles de l'état de mal initial, habituellement de longue durée avec perte de conscience : elles peuvent être suivies de nouvelles paralysies transitoires (type TODD) qui viendront parfois aggraver l'hémiplégie résiduelle initiale.

Du point de vue E.E.G., ce sont les régions temporales et rolandiques qui sont le plus souvent intéressées.

a - Signes observés dans les premiers jours.

1) Lorsqu'il existe une dépression massive primaire et que l'électrogénèse est pratiquement supprimée sur tout en hémisphère, ceci associé à des signes de souffrances sur l'hémisphère opposé, on peut admettre qu'il existe un oedème intense réalisant

.../...

une infiltration séreuse diffuse nécrosante et provoquant alors une compression de tous les vaisseaux sur le limen insulae.

2) Si il existe une dysrythmie lente à prédominance unilatérale, il est possible que le rôle de l'oedème soit moins important et que les signes d'irritation soient les témoins de la souffrance du tronc supérieur cérébral, lui-même secondaire à l'engagement hippocampien.

3) Un foyer d'ondes lentes temporo-occipitales témoignerait d'une ischémie de cette région par compression de la cérébrale postérieure.

4) Quant aux anomalies irritatives à type de pointes occupant la région centrale elles pourraient être dues à une thrombose veineuse qui siège le plus souvent à ce niveau.

b - Signes observés dans les semaines et mois suivants.

Les dépressions primaires persistent car elles dépendent d'une nécrose neuronique irréversible.

- Les dysrythmies lentes tendent à disparaître car elles dépendent d'un engagement qui cesse avec l'oedème cérébral responsable. On commence donc à obtenir un certain nombre de tracés normaux.

- De même pour les foyers d'ondes lentes temporo-occipitales, qui s'atténuent ou disparaissent, avec l'oedème qui lui-même diminue l'ischémie locale.

.../...

Cependant, dans les cas où l'ischémie a été suffisante pour entraîner une nécrose neuronique partielle, apparaît une dépression EEG secondaire.

Au total.

Si l'on compare les données E.E.G. à certaines données cliniques, et en particulier, à la persistance ou à la disparition de l'hémiplégie initiale, et au caractère des crises épileptiques consécutives on peut envisager :

1°) qu'une lésion vasculaire initiale discrète entraîne des modifications oedémateuses discrètes. A l'E.E.G. on trouve des ondes lentes unilatérales qui disparaîtront sans laisser de traces ni de séquelles comitiales. L'hémiplégie sera transitoire et il n'y aura pas d'épilepsie.

2°) qu'une lésion vasculaire importante entraîne un gros oedème réactionnel. A l'E.E.G. : ondes lentes diffuses, avec foyers d'ondes lentes temporo-occipitales puis dépression électrogénétique secondaire. Ces lésions entraîneront une épilepsie plus ou moins tardive et des troubles moteurs plus ou moins importants.

3°) qu'une lésion très importante entraîne une dépression primaire massive et définitive avec foyer irritatif temporo-rolandique. Il en résulte presque toujours des séquelles d'hémiplé-

gie spastique, et une épilepsie avec hémiconvulsions massives, laissant souvent une hémiparésie post critique de TODD ou une aggravation des lésions motrices antérieures.

c - Anatomopathologie.

Des essais anatomopathologiques tentés par VOISIN (1897) GIRARD et DEVIC (1954) puis GASTAUT il semble s'agir de thrombophlébites de veines superficielles secondairement responsables d'un infarctus arachnoïdien et d'un oedème cérébral généralisé.

Par ailleurs il existe une atrophie cérébrale et cérébelleuse très importante chez des sujets décédés et ayant présenté un syndrome HHE avec hémiparésie spastique et déficit psychique global.

Microscopiquement furent notés une sclérose lobaire temporale intéressant l'uncus, l'amygdale et l'hippocampe.

Histologiquement : atrophie corticale laminaire et sclérose tectorielle de la corne d'Ammon.

.../...

A côté de ces quelques résultats d'autopsie furent constatés lors de contrôles opératoires :

- une atrophie hippocampo-amygdalienne
- une atrophie lobaire temporale
- une atrophie globale du lobe temporal et occipital.

Les données radiologiques et électroencéphalographiques gazeuses confirment cette impression de l'atrophie du lobe temporal et quelquefois occipital.

d - Physiopathogénie.

Plusieurs explications de ces crises hémiconvulsives suivies d'hémiplégie et dans presque un cas sur deux d'épilepsie ultérieure ont été proposées :

a) Pour BERHEIM, GIRARD, LARBRE il semble que la théorie vasculaire soit la plus probable. Opinion déjà soutenue en 1881 par GOWERS.

Une infection localisée entraînerait une thrombophlébite des veines cérébrales superficielles, qui se propagerait de proche en proche ou à distance le long du réseau vasculaire anastomique très développé chez le jeune enfant. Cette thrombophlébite serait responsable d'un infarctus et d'un oedème plus ou moins localisé.

Dans le cas où cette localisation infectieuse fait défaut, ces auteurs invoquent un tableau de thrombose marastique non infectieuse chez un enfant hypotrophique ou deshydraté.

Pour les auteurs lyonnais la thrombose veineuse initiale détermine les manifestations cliniques et E.E.G. du syndrome H.H. Ils expliquent la marche (jamais constatée par GASTAUT) des convulsions en fonction de la marche de la thrombose veineuse dans les veines rolandiques : hémiplégie ascendante dans les phlébites descendant les veines rolandiques à partir du sinus longitudinal supérieur.

.../
...

b) BECKERSHAFT pense qu'il s'agirait de thrombose ou même de simples spasmes artériels.

Il s'appuie pour cela sur des artériographies carotidiennes : diminution de diamètre de la carotide interne, irrégularité de la lumière. Par la suite, les anomalies artérielles disparaissant, les E.E.G. gazeuses révéleront une dilatation du système ventriculaire et une atrophie corticale correspondante.

Cliniquement ces malades présenteraient une hémiplégie séquellaire récupérable plus ou moins complètement.

L'auteur évoque une atteinte de la carotide, consécutive à une infection rhinopharyngée de voisinage.

c) Théorie ischémique de GASTAUT, VIGOUROUX, TREVISAN, REGIS.

Ces auteurs n'observent pas la marche ascendante ou descendante des convulsions notée par les auteurs lyonnais.

Ils sont au contraire frappés par le caractère généralisé d'emblée de l'hémiplégie.

Ceci s'accorde mal avec la possibilité d'un thrombus ambulatoire.

Par ailleurs ils notent que la prédominance des lésions pariéto-occipitales s'accorde mal avec l'hypothèse d'une

lésion rolandique uniquement, laquelle ne saurait à son tour expliquer le coma.

Pour GASTAUT et les auteurs marseillais il s'agirait donc d'une lésion vasculaire cérébrale (thrombose veineuse le plus souvent mais aussi tout autre type d'agression cérébrale) qui provoquerait un trouble de l'homeostase intracrânienne. Cette modification entraînerait un oedème cérébral généralisé, prédominant sur la lésion, qui provoquerait un engagement hippocampe contre la tente du cervelet.

Ceci entraîne une ischémie aiguë du territoire correspondant et, entre autre, de la partie antéro-interne du lobe temporal. De cette ischémie découle une nécrose neuronique elle-même à l'origine d'une gliose réactionnelle puis d'une sclérose du girus hippocampi et du lobe temporo-sphénoïdal.

Ainsi anatomiquement :

- compression des branches corticales de l'artère choroïdienne des branches corticales de l'artère cérébrale postérieure, et moyenne donnant des scléroses diversement réparties dans le lobe temporal.
- mais s'il s'agit de branches profondes de ces trois artères qui sont atteintes il s'ensuit une sclérose des formations sous

corticales et notamment du tronc cérébral susceptible d'expliquer la perte de conscience et les anomalies E.E.G. transmises à distance sur la région pariéto-occipitale.

On peut donc concevoir :

- qu'un oedème discret entraîne un engagement limité du girus hippocampi dans la partie rostrale et une compression des artères perpendiculaires au bord libre de la tente du cervelet (branches corticales de la choroïdienne antérieure, des cérébrales postérieures et moyennes) très développées chez l'enfant. Il en découlera une sclérose du lobe temporal.

- Un oedème plus important entraîne un engagement plus complet avec compression des artères profondes qui perforent l'espace interpedonculaire : sclérose temporo-occipitale et atrophie sous corticale.

Enfin un oedème considérable comprime la cérébrale moyenne compression qui, associée aux précédentes, amène une sclérose hémisphérique diffuse.

Toutes ces topographies lésionelles peuvent se combiner en fonction de conditions anatomiques particulières, expliquant l'infinité des formes topographiques rencontrées.

Avant de terminer cette tentative d'explication du "syndrome H.H." GASTAUT et COLL insistent sur les différences qui existent entre la précédente théorie ischémique et la théorie

.../...

anoxique de SCHOLTZ (1951) reprise de celle de SPIELMEYER (1927), ces auteurs considérant en effet les convulsions elles-mêmes comme cause de l'anoxie.

Analogies : Les deux théories admettent le caractère anoxique des lésions.

Différence : GASTAUT fait dépendre d'une lésion cérébrale préexistante l'anoxie localisée due à l'ischémie tandis que SPIELMEYER et SCHOLTZ considèrent la convulsion elle-même comme cause de l'anoxie.

Pour GASTAUT :

- 1°) Il est impossible de supposer la nature idiopathique de convulsions unilatérales qui, par définition, dépendent d'une lésion de l'hémisphère controlatéral.
- 2°) Les véritables "convulsions idiopathiques" de l'enfant ne donnent pas lieu à des manifestations déficitaires, somatiques ni psychologiques et ne semblent pas altérer le parenchyme nerveux sous l'effet d'une anoxie critique.

Par ailleurs GASTAUT pense que l'hémiplégie qui persiste dans 80 % des cas de syndrome H.H. et H.H.E. ne peut s'expliquer conformément aux théories lyonnaises, par une séquelle rolandique de la thrombose initiale. De telles séquelles ne s'observent jamais chez ces malades dont le thrombus est résorbé depuis longtemps.

.../...

Etant donné que cette hémiplégie s'observe chez des sujets présentant une sclérose lobaire la plus importante, il semble logique de les rapporter aux lésions anoxiques sous-corticales perforantes qui irriguent la capsule interne et les noyaux gris centraux.

e - Syndromes H.H. et H.H.E. sans cause lésionnelle localisée initiale décelable.

Si une étiologie directement responsable peut parfois être découverte à l'origine de la crise hémiconvulsive (infection de voisinage, trauma cranien, trauma obstetrical, encéphalite) il n'en est pas toujours ainsi.

GASTAUT, VIGOUROUX et l'Ecole Marseillaise considèrent que 53 % des cas ne sont pas explicables directement par une lésion primitive.

BEAUSSART, LESOIN de Lille amènent ce chiffre à 80 %.

FAU par contre pense à une cause directe "à minima" passée inaperçue. Il n'est pas niable que, sans qu'on puisse trouver une lésion localisée, de nombreuses causes métaboliques peuvent déclencher la première crise hémiconvulsive.

Entre autre viennent en tête :

- les crises hyperthermiques
- l'hypocalcémie, l'hypoglycémie
- les vaccinations et les maladies infectieuses.

.../...

Pour GASTAUT il paraît certain que les facteurs fonctionnels peuvent, surtout chez le jeune enfant, provoquer des crises dimidiées ou partielles. Il est certain qu'une hyperthermie, une hypocalcémie, entraîne le plus souvent des accidents convulsifs généralisés mais cette règle souffre de nombreuses exceptions : en effet une infection de cardiazol peut chez un sujet indemne provoquer une hémiconvulsion, de même une cure de sackel.

Par ailleurs, LERIQUE puis DELAITRE rapportent des crises hémiconvulsives surement en rapport avec une hypocalcémie.

Toujours selon GASTAUT :

"Le syndrome H.H. présenté par ces enfants lors du premier âge ne serait-il pas l'expression particulière, localisée, de la prédisposition époleptogène ?"

Une épilepsie fonctionnelle serait le *primum movens* de ces maladies. Elles n'existeraient que sous la forme de "prédisposition convulsivante" jusqu'au moment où un facteur déclanchant indéterminé entraînerait la crise, non de façon généralisée mais focalisée et hémisphérique.

Les troubles organiques seraient alors secondaires et non pas primaires.

.../...

La prédisposition convulsivante persisterait et se manifesterait à nouveau plus tard par l'apparition d'un "petit mal".

Bien des mécanismes peuvent être invoqués pour expliquer comment les causes générales ou fonctionnelles ou métaboliques peuvent amener des convulsions focalisées.

En fait ces mécanismes ne sont que spéculatifs car le fondement anapathologique n'est qu'en train de se construire.

Cependant 2 ordres de faits peuvent être avancés :

d'une part : relative fréquence des anomalies unilatérales de la vascularisation cérébrale, cliniquement muettes et découvertes à l'angiographie ou la nécropsie.

d'autre part : il existe une grande instabilité de la régulation vasculaire intercérébrale chez l'enfant.

Ces données anatomiques et physiologiques permettent d'entrevoir comment une variation de la circulation cérébrale peut avoir des effets localisés.

C H A P I T R E I I I

NOS OBSERVATIONS ET LE SYNDROME "H.H."1°) TRAITS PRINCIPAUXA) Antécédents.

Ces deux observations sont un peu différentes.

En effet, si dans la première observation on se trouve devant un enfant dont la naissance a été strictement normale, le cri immédiat, et la croissance satisfaisante sans épisode pathologique particulier, convulsif entre autre, il n'en est pas de même dans la seconde.

Ici on note une circulaire du cordon, un premier cri un peu retardé. Peut-être cette anoxie neonatale a-t-elle laissé une lésion irréversible. Par ailleurs, et ceci viendrait à l'appui de la remarque précédente, cet enfant a convulsé un mois auparavant lors d'une poussée fébrile en rapport avec une otite.

Quoi qu'il en soit, la cause déclenchante des hémiconvulsions de ces deux enfants a été une hyperthermie brutale, inexpliquée dans la première observation où aucun foyer infectieux n'a pu être retrouvé malgré la forte hyperthermie et

.../...

l'hyperleucocytose, explicable par contre dans la seconde, par la vaccination antivariolique pratiquée 3 jours auparavant.

B) Electroencéphalogramme.

Si, dans la première observation, on se trouve d'emblée devant un tableau de dépression globale et d'applatissement quasi absolu du tracé électrogénique, dans la seconde il existe une dysmorphie marquée, à type de pointes durant la crise, d'un applatissement et d'un ralentissement lors de la période intercritique.

La dépression primaire est moins nette que dans la première observation, mais elle existe cependant dans l'hémisphère opposé à l'hémiconvulsion.

C) Absence de lésion focalisée.

Les encéphalographies gazeuses pratiquées chez ces deux malades ne montrent qu'une dilatation ventriculaire modérée.

L'artériographie carotidienne de l'observation n° 1 n'apporte rien de nouveau à l'étiologie de l'hémiconvulsion.

2°) DISCUSSION

Sans nous étendre longuement, car cette discussion a déjà été entreprise dans différentes parties de notre travail, on peut considérer que nos deux observations s'intègrent dans le cadre des convulsions "idiopathiques".

.../...

En effet, on ne retrouve aucune explication bien probante en faveur d'une étiologie précise ; aucun foyer infectieux localisé, pas de phlébite cérébrale, ni de malformation vasculaire.

Force nous est donc de rattacher ces deux observations aux convulsions dont l'origine organique échappe, déclenchées soit par un phénomène métabolique passager, soit par une hyperthermie brutale comme c'est le cas dans nos observations.

C'est là tout le problème des "convulsions idiopathiques"; cette hyperthermie brutale n'est-elle pas le facteur déclenchant d'une lésion cérébrale jusque là latente. C'est le problème du terrain épileptogène.

Quoiqu'il en soit, il nous semble que ces deux observations s'intègrent bien dans le syndrome "Hémiconvulsion-Hémiplégie" de GASTAUT, et nos deux enfants seront attentivement suivis en vue de voir si une épilepsie apparaît.

CONCLUSIONS GENERALES

Au terme de cette étude et à l'aide de nos observations, il apparait que :

1°) Parmi le vaste syndrome des convulsions infantiles les hémiconvulsions occupent un chapitre relativement important (12 % des cas pour BEAUSSART et LESOIN)

2°) Ces hémiconvulsions se compliquent dans un certain nombre de cas d'hémiplégie. Si certaines de ces hémiplégies sont fugitives, d'autres sont définitives et laissent des séquelles durables. Les statistiques manquent de précision pour chiffrer la fréquence de ces hémiplégies définitives ; de toute façon il semble que ces séquelles soient beaucoup plus fréquentes lors des hémiconvulsions qu'à l'issue des convulsions généralisées.

3°) L'étiologie de ces hémiconvulsions est loin d'être toujours organique (tumeur cérébrale, abcès, accident vasculaire cérébral). Les investigations cherchant à en préciser l'origine sont le plus souvent négatives.

4°) L'E.E.G. prend toute sa valeur dans ce type de convulsions.

a) Il permet de préciser l'origine unilatérale (ou tout du moins prédominante) des troubles de l'électrogénèse : soit aplatissement unilatéral du tracé, qui peut aller jusqu'à la "dépression primaire totale", soit tracé de sysrythmie lente ou de pointes-ondes.

b) Il permet de suivre l'évolution. La persistance d'anomalies électriques laisse prévoir le passage au "Syndrome Hémiconvulsion-Hémiplégie-Epilepsie". Il est donc nécessaire de reprendre régulièrement les E.E.G. (tous les 6 mois semble-t'il) à la recherche des premiers signes irritatifs qui précèdent souvent les manifestations cliniques de l'épilepsie.

5°) L'existence de cette variété grave de convulsions infantiles survenant inopinément chez des enfants ayant déjà présenté une ou plusieurs crises généralisées pose le problème du traitement systématique et prolongé de toutes les crises convulsives de la petite enfance, ceci en dehors de toute comitialité

.../...

reconnue ou le traitement, bien entendu, ne se discute pas.

Nous pensons plus particulièrement à ces si nombreuses crises convulsives "hyperpyretiques" dont la plupart sont le plus souvent sans lendemain mais qui peuvent parfois laisser une séquelle motrice définitive.

Nous pensons qu'elles relèvent toutes d'un traitement anticonvulsif jusqu'à l'âge de quatre ans.

-|-|-|-|-|-|-

VU Le Doyen

VU Le Président

BROUET

JULIEN MARIE

VU et PERMIS d'IMPRIMER

Le Recteur de l'Académie de Paris

ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

BEAUSSART M., BEAUSSART-BOULANGE, LESOIN J.J. : Hémiconvulsions infantiles - Lille Médical 1966 11 n° 3 Mars

BERHEIM, LARBRE : Diagnostic des phlébites cérébrales dans les encéphalites aiguës de l'enfant - Semaine des hopitaux-Annales de pédiatrie 55 n° 5/1

DELAITRE R. : Etat de mal convulsif lié à un rachitisme hypocalcémique-hémiplégie résiduelle - Archives françaises de pédiatrie - 1964 21 n° 6 Juin

FAIDHERBE J. : Particularité des crises hémiconvulsives de l'enfant. Revue neuro 62 106 n° 2 Février

FISHGOLD-LAPLANE : Convulsions infantiles. Revue neuro 1958 99 1

FAU R. : Hémiconvulsions infantiles. Pédiatrie Lyon 62 17 n° 8

GASTAUT H. : H.H.E. syndrome hémiconvulsions, hémiplégia, épilepsy-épilepsia Amsterdam 60 I Juin

GASTAUT H. : Particularités des crises hémiconvulsives du nourrisson. Revue neurologique 62 106 n° 2 Février

GASTAUT H. : Syndrome "H.H.E." Revue neuro 1957 97 n° 1 Jui.

GASTAUT, FAIDHERBE J., ROGER J. : 5 observations inhabituelles du syndrome "H.H.E." chez l'enfant. Acta neurologica et psychiatrica belgica 1962 62 n° 2 Fev.

GASTAUT, FAIDHERBEJ., ROGER J. : 4 observations de crises hémigrand mal chez l'enfant. Acta neurologica et psychiatrica belgica 1962 62 n° 2 Fev.

GASTAUT H., GASTAUT Y. : Etude E.E.G. et clinique des convulsions anoxiques de l'enfant. Leur situation dans le cadre des convulsions infantiles. Revue neuro 58 99 n°1 Juillet

GASTAUT H. : A propos des crises hémiconvulsives de l'enfant. Revue neuro 61 105 n° 3 Septembre

HUMBERT, LAGET : Evolution E.E.G. dans les crises convulsives de l'enfant suivies d'hémiplégie transitoire. Revue neuro 1952 87 n° 5

LARBE : Etude critique des syndromes encéphalitiques aigus de l'enfant. Le rôle de la phlébite cérébrale dans leur déterminisme. Thèse Lyon 1954

LESOIN J.J. : Hémiconvulsions infantiles. Thèse Lille 1965

LERIQUE-KOECHLIN A., MISES J., TEYSSONNIERE de GRAMONT : 3 cas d'hémiconvulsions subintrantes suivies 3, 6 et 9 ans. Revue neuro 62 106 n° Fev.

MELCHIOR J.C. : Epilepsy in childhood , pathological aspects Acta paediatrica Stockholm 1963

RAYBAUD : Le syndrome d'hémiplégie fugace infectieux de l'enfant Pédiatrie 49 4

REGIS L. : Syndrome "H.H.E." Thèse Marseille 1957

ROHMER : Agénésie du corps calleux et crises hémiconvulsives. Revues neuro 62 106

VIGOUROUX M. : Etude E.E.G. des hémiconvulsions suivies d'hémiplégie (Syndrome "H.H.") et de ses séquelles épileptiques (Syndrome "H.H.E."). Revue neuro 1958 99 n° 1

